

## 010-05

両側顔面神経麻痺を主徴とした **Guillain-Barré** 症候群の1例

名古屋第二赤十字病院 神経内科

かわばた かずや  
川畑 和也、伊藤 大輔、服部 誠、仁紫 了爾、  
山田晋一郎、横井 聡、中井 紀嘉、満間 典雅、  
安井 敬三、長谷川康博

【目的】両側顔面神経麻痺を主徴とした Guillain-Barré 症候群を経験したので報告する。

【症例】49歳、男性。X-3週から、37 前半の発熱、咽頭痛、頭痛、鼻汁が出現した。近医受診し、肝機能障害を指摘され、経過観察をしていた。発熱は2週間続き解熱した。X-4日に右眼瞼が閉じにくいことに気づき、X-2日A病院耳鼻科受診したところ、2日間にわたりステロイド点滴静注を施行した。X-1日より左も閉じにくくなり、X-1日右側優位に口周囲が動かしにくくなった。症状が左側にも出現し、両側になったため、当院へ転院した。神経学的所見は、脳神経系では舌前2/3領域の味覚の低下を伴い、額のしわ寄せ、口角を上げるなどの動作ができないなど顔面神経麻痺を認めた。その他、眼球運動を含め、脳神経系には異常を認めなかった。四肢の筋力低下や失調を認めなかった。両下肢の腱反射は低下していた。髄液検査では細胞数と蛋白が軽度上昇していた。頭部MRI画像では異常なく、神経伝導速度ではF波の導出が不良であった。Guillain-Barré 症候群と診断し、X+3日から免疫グロブリン大量療法 (IVIg) を開始し、5日間投与した。X+5日、味覚の改善を認め、X+6日から顔面の筋力が徐々に改善していった。X+10日には額のしわ寄せや口を横に開けることが可能になった。腱反射も正常となり、顔面神経麻痺が改善したため、入院後16日目に退院した。

【結論】両側顔面神経麻痺および四肢のしびれを呈する疾患は Guillain-Barré 症候群の亜型として facial diplegia with paresthesia (FDP) と呼ばれ、稀な病態である。今回四肢のしびれ感は明らかでなかったものの、FDPに矛盾しない病態と考えられた。Guillain-Barré 症候群には多くの亜型が存在することを念頭に置き、鑑別や治療をすすめることが重要である。

## 010-07

診断に苦慮した口唇部の不随意運動で発症した姉妹例

秋田赤十字病院 神経内科

かごしま かな  
籠島 可奈、柴野 健、原 賢寿、石黒 英明

【症例1】37歳女性。両親は近親婚(6親等)。平成16年頃より食べこぼしが出現。平成17年頃からは緊張時や人前でのチック様の口の動きが顕在化した。平成18年7月痙攣発作が出現し、頭部MRI、脳波検査を実施して、てんかんと診断され、バルプロ酸の内服治療が開始された。てんかん発作なく落ち着いていたが、チック症状が改善しないため、ジブレキサやセレネースなど処方されたが改善認めず、逆にアカシジアが出現し、CK上昇も認められ中止。診断確定のため平成23年3月当院神経内科を受診した。

入院時、息を飲み込んだり、唇を尖らせるような口周囲の不随意運動が認められ、四肢の筋力低下・筋萎縮はなかった。四肢の不随意運動は目立たなかった。認知機能検査では、年齢に比し記憶容量の低下が認められた。頭部MRIでは両側尾状核の高度萎縮、脳血流シンチグラフィでは両側尾状核、放線冠、前頭葉の皮質下白質で血流の低下が認められた。末梢血で有棘赤血球が確認されて、有棘赤血球舞蹈病と診断された。

【症例2】29歳女性。症例1の妹。平成18年より軽度の口のチック症状が出現しており、近医で安定剤処方されていた。痙攣発作はなかった。姉の診断をきっかけに当院神経内科受診。末梢血で有棘赤血球が確認された姉と同疾患であることが確認された。

【考察】有棘赤血球舞蹈病は、ハンチントン病類似の神経精神症状に加え、末梢血赤血球の有棘症を示す遺伝性神経変性疾患で、家族性のことが多く我が国では常染色体劣性が多い。臨床経過は、口周囲あるいは四肢の舞蹈運動やてんかん発作が成人になってから出現し、進行に伴い嚥下障害や口周囲の不随意運動を認め、本症を疑う重要な症状の1つである。本症例においては、嚥下造影で明らかな球麻痺は認められず、チック様の動きが主体の嚥下障害と思われる。

## 010-06

アトピー性脊髄炎の一例

秋田赤十字病院 神経内科

ふるや のぶはる  
古谷 伸春、石黒 英明、原 賢寿、柴野 健

【症例】61歳 男性

【主訴】右上肢脱力

【現病歴】整形外科で脊髄病変を指摘されて神経内科に紹介受診、原因不明の脊髄炎として精査加療入院となった。右握力の低下、歩行障害、四肢腱反射の亢進があり、MRI上頸髄に炎症性変化が認められた。血液検査上、非特異的IgEが高値、ダニ特異的IgEが強陽性であり、アトピー性脊髄炎と診断、ステロイドパルス療法施行となった。非特異的IgEの血中濃度および握力を治療効果の指標として経過を追ったところ、両者ともに有意に改善、頭部MRI上も炎症性変化は消失した。

【考察】アトピー性皮膚炎の既往がなくとも、血中IgE濃度の上昇をみる場合がある。原因不明の脊髄炎において、このような背景があることを示した1例を経験した。

## 010-08

呼吸と発声の協調性障害を呈した橋出血の一症例

高知赤十字病院 リハビリテーション科<sup>1)</sup>、

高知赤十字病院 脳神経外科<sup>2)</sup>

なるおか たいき  
成岡 大樹<sup>1)</sup>、川田 久雄<sup>1)</sup>、松村 雅史<sup>1)</sup>、河野 威<sup>2)</sup>

【はじめに】今回、橋出血により発声の獲得に難渋した症例を経験した。本症例の経過を通して、呼吸・発声の双方の視点から見た発声獲得に対する言語療法について報告する。

【症例】59歳女性。橋出血で入院し入院時意識レベルJCS3桁で、人工呼吸器管理となり気管切開を施行。呼吸状態、意識レベルの改善に伴い、言語療法を開始した。

【評価】身体機能面では、顎定が困難で、舌部では不随意な動きを認めた。呼吸状態は、安静時に吸気時の横隔膜の不規則な動きを認め、動作時の息こらえがありSpO<sub>2</sub>の低下を認めた。その後、意識レベルJCS1桁に改善し、カフ付きカニューレの吸引チューブから酸素を流して発声訓練を開始したが、声門閉鎖不全により発声困難であった。

【訓練・結果】プッシング訓練を行ったが発声には至らなかった。そのため、訓練内容を変更し、声門閉鎖力を発揮するために呼吸と発声の協調性訓練を行った。

結果、言語療法開始15日目に発声が単音レベルで可能となり、転院時には単語レベルの発声が可能となった。

【考察】プッシング訓練は、声門閉鎖力強化に着目した訓練である。しかし、本症例は声門閉鎖不全の原因が、橋の障害による四肢・発声器官を含めた運動失調と失調性呼吸が及ぼす呼吸と発声の協調性障害により、声門閉鎖力が発揮できないためであると考えられた。

今回、訓練内容を変更し失調性呼吸と四肢・発声器官の協調性に対する訓練を行ったことが呼吸と同期した声門閉鎖を獲得し、発声につながった一要因であると考えられた。

本症例から発声獲得には、発声器官のみの機能にとらわれず、より早期から全身の身体機能に注目し、呼吸動作と発声動作を一体として評価することが重要であると学んだ。

10月20日(木)  
一般口演